

Gaucher 病の bone crisis における MRI の診断的意義

辰野 聡, 福田国彦, 入江建夫, 戸崎光宏,
多田信平

東京慈恵会医科大学放射線医学講座

はじめに

Gaucher 病は比較的頻度の高い脂質代謝異常症である。ときに bone crisis として知られる急性骨髄病変を生ずることがあり、急性骨髄炎との鑑別を要する。

今回、われわれは成人型 Gaucher 病に bone crisis を合併した 2 小児例を経験し、その早期に MRI を行う機会を得た。両像所見を供覧するとともに、bone crisis と急性骨髄炎の鑑別における MRI の有用性について考察する。

症 例

症例 1: 4 歳女児

2 歳時に汎血球減少と肝脾腫にて発症し、脾摘が行われている。脾臓の病理組織学的検索によって Gaucher 病の確定診断が得られている。脾摘後末梢血液所見は改善し知能障害、成長障害はなく経過していた。

平成 6 年 12 月 10 日、特に誘因なく左股関節部痛発生、歩かなくなった。同 12 日、左股関節伸屈不能となり、かつ疼痛が増悪したため当院小児科受診、入院となった。

入院時臨床検査異常所見として、白血球数 $21070/\text{mm}^3$ と増加していたが左方偏位はとも

なっていなかった。CRP は 0.7 (0.5 以下) IU と軽度上昇、赤血球数 $307 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、血色素量 10.2 g/dl と軽度の貧血を認めた。一般生化学検査には異常値は認められなかったが、ACE は 129IU (8.3-21.4) と有意に高値を示していた。単純 X 線像では大腿骨遠位端にモデリング異常が認められたが、大腿骨頭壊死、骨折や骨髄炎を示唆する所見は認められず、骨濃度も正常範囲内であった。入院当日に撮像した MRI では、T₂ 強調像 (Fig. 1) において、左大腿骨頭成長板下より大腿骨近位骨幹部にかけて骨髄信号強度が著明に増加しており、周囲軟部組織の高信号化と、関節液貯留の合併を認めた。また、左大腿骨頭の信号強度の軽度上昇も描出された。右大腿骨と骨盤骨の骨髄は T₁ 強調像で著明かつ均一に信号強度が低下し (非呈示)、T₂ 強調像では不均一な骨髄信号強度の低下が認められた (Fig. 1)。発熱や局所熱感などの骨髄炎症状がなく、bone crisis が疑われたが、急性骨髄炎を完全には否定できず、抗生剤点滴と安静にて経過観察したところ、入院後約 5 日 (第 7 病日) で症状は消失、検査所見も正常化傾向が認められたため、同月 22 日退院となった。症状の改善が急速であり急性骨髄炎の経過としては非典型的であることから、最終的に bone crisis と臨床的に診断された。

キーワード Gaucher disease, bone crisis, osteomyelitis, MRI

症例2: 6歳男児

1歳時に肝生検によって Gaucher 病の病理診断が得られている。知能障害はなく、Gaucher 病 I 型として酵素補充療法中であった。

平成7年10月11日より特に誘因なく右膝痛を訴え、翌日には37度台の発熱と食欲不振も出現し、右膝の疼痛も増悪したため、同日、

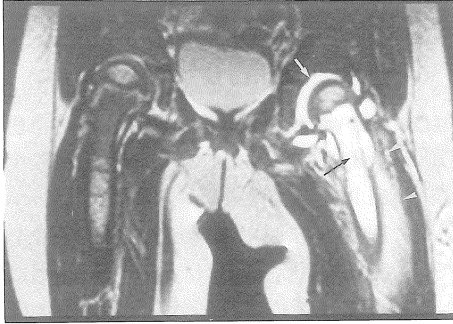


Fig. 1. Case 1 4-year-old girl. T₂-weighted coronal image (SE 2000/80) shows increased signal from the left proximal femur (black arrow) and the surrounding soft tissue and muscles (arrow head). Joint effusion in the left hip is also noted (white arrow).

当院小児科を受診、10月14日入院となった。入院当日は右膝の自発運動はなく、38度台の発熱を認めた。右膝は他動時に疼痛が高度であったが、局所の熱感、腫脹、発赤はみられなかった。

入院時臨床検査異常所見として、白血球数13200/mm³、CRP 9.9IU と炎症反応が明らかであったが、白血球分画は正常範囲内であった。ACE が43.7IU と上昇していた。そのほかの一般生化学検査で異常所見は認められなかった。血液培養は陰性であった。単純X線像では、異常を指摘できなかった。

入院当日 MRI が施行された (Fig. 2)。脂肪抑制法併用 T₂ 強調像で、右大腿骨遠位骨端から骨幹端にかけて骨髓内から骨周囲軟部組織まで広範な信号強度の上昇が認められ、骨膜下にも骨膜を膨隆する高信号成分が描出された。本症例も、MRI 所見に比べ局所の臨床症状と身体所見が急性骨髓炎としては軽度であることから bone crisis が疑われた。しかしながら、骨髓炎を除外し得ず、抗生剤点滴下に経過観察を行ったところ、第6病日には症状は消失し、第7病日には CRP も 0.8IU と著しく低下し

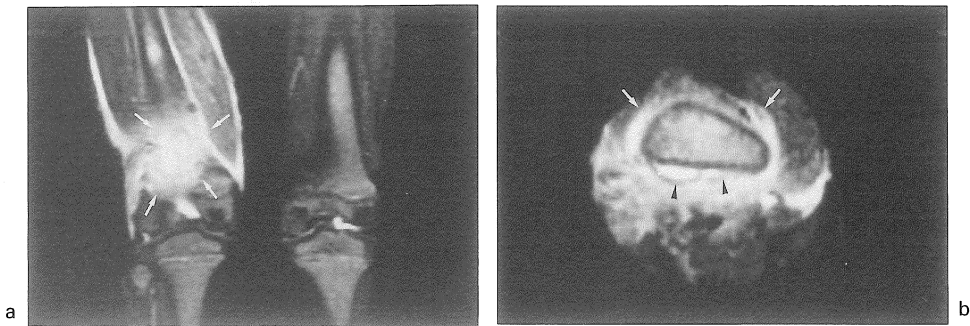


Fig. 2. Case 2 6-year-old boy. Fat suppressed fast T₂-weighted coronal (a) and axial (b) images (SE 5000/30) demonstrate high signal intensity in the marrow of the right distal femur (arrow), compatible with edematous changes in the surrounding muscles and soft tissue. Note subperiosteal fluid collection in dorsal aspect of the femoral bone resulting in elevation of periosteum (b, arrow head).

た。症例 1 と同様の理由で bone crisis との臨床診断が妥当と考えられ、11 月 1 日（第 20 病日）退院となった。

考 察

Gaucher 病は glucocerebrosidase の障害により glucocerebrosidase が肝脾、骨髄、リンパ節などの網内系に蓄積する常染色体劣性脂質代謝異常症である¹⁾。

Gaucher 病患者の骨髄 MRI 所見については、すでに多くの報告がある^{2)~6)}。病変の骨髄浸潤が進行すると、罹患骨髄は T₁ 強調像で均一な低信号強度、T₂ 強調像で軽度不均一な低信号強度を呈することが多い。この信号強度パターンは、骨髄内に増殖し正常骨髄組織を不完全に置換した Gaucher 細胞に含まれる蛋白質と糖蛋白質の影響によると推定されている²⁾。

症状を呈する Gaucher 病の骨軟部病変には、(1)骨の一過性鈍痛、(2)急性に発症する高度な疼痛を主訴とするが、無治療で完全に寛解する bone crisis と称される病態、(3)急性感染性骨髄炎⁷⁾、の 3 型がある。bone crisis は Gaucher 細胞の増殖による骨髄内圧の亢進が原因にともなう一過性の骨髄循環不全（骨梗塞）と考えられている^{1)~2)}。長管骨の関節近傍骨幹端骨端領域に好発し、局所熱感、腫脹、発赤を認め白血球増多、血沈促進、CRP 高値などの炎症所見をともなうことがあり、免疫能低下にもとづく急性骨髄炎の初期像と鑑別がむずかしい⁸⁾。単純 X 線像では新たな異常所見を観察できない。従来、骨シンチグラフィの血流相あるいは血流プール像で核種の取込みがみられないことが、急性骨髄炎との鑑別点とされており、骨シンチグラフィは bone crisis の診断に有用とされている^{8),9)}。しかし、急性骨髄炎でも集積欠損として描出される場合もあり、診断には注意が必要とされる⁷⁾。

MRI は bone crisis の病態を直接画像化できる点で有用であり、発症早期において T₂ 強調

像で、骨髄、骨膜下組織、骨周囲軟部組織の著明な信号強度の上昇が認められる。これは循環不全に続発した浮腫性変化を反映しているものと思われる。T₁ 強調像でも bone crisis の生じた組織は低信号強度として描出されるが、すでに骨髄の信号強度が低下しているため、病変の範囲が分かりにくい。bone crisis は関節近傍に発生することが多く、反応性の関節液貯留も認められることがある。これらの MRI 所見はわれわれの症例でも同様であった。しかし、この bone crisis の MRI 所見はすでに報告されている急性骨髄炎の MRI 像¹⁰⁾ と差がなく、MRI による両者の鑑別は困難な場合が多いと思われる。ただし、Horev ら⁴⁾によれば、bone crisis 発症 1-2 週間後に撮像された MRI 上、罹患骨髄に T₁ 強調像で著明な高信号強度を認めれば、骨髄の梗塞に続発する出血を描出したものと考えられ、bone crisis と急性骨髄炎との鑑別点となりうると報告している。

上記のごとく、bone crisis と急性骨髄炎の鑑別に発症早期の画像診断は決定的ではないため、両者の鑑別は臨床経過観察によってなされる場合が多く、確定診断が得られる前に急性骨髄炎を考慮して抗生剤投与が開始されることも多い¹⁾。症状や炎症反応の改善が認められない症例には、T₁ 強調像で骨髄が高信号強度を呈するか否かを観察することで急性骨髄炎を除外できる場合があることから、疑わしい症例では発症 1-2 週間以降の MRI 再撮影は試みてよい方法と思われる。

Gaucher 病症例に急性の骨関節痛を生じた場合、MRI は早期より異常を描出することが可能であるが、bone crisis と急性骨髄炎を確実に鑑別することは不可能で、あくまで臨床的に慎重な経過観察を行う必要がある。

文 献

- 1) Stowens DW, Teitelbaum SL, Kahn AJ, et al. : Skeletal complication of Gaucher disease. Medi-

- 1) cine, 64 : 310-322, 1985.
- 2) Cremin BJ, Davey HG, Goldblatt J, et al. : Skeletal complications of type I Gaucher disease : The magnetic resonance features. Clin Radiol, 41 : 244-247, 1990.
- 3) Lanir A, Hardar H, Cohen I, et al. : Gaucher disease : Assessment with MR imaging. Radiology, 161 : 239-244, 1986.
- 4) Horev G, Kornreich L, Hardar H, et al. : Hemorrhage associated with "bone crisis" in Gaucher's disease identified by magnetic resonance imaging. Skeletal Radiol, 20 : 479-482, 1991.
- 5) Herman G, Shapiro RS, Abdelwahab IF, et al. : MR imaging in adults with Gaucher disease type I : evaluation of marrow involvement and disease activity. Skeletal Radiol, 22 : 247-251, 1993.
- 6) Zanzi I, Taylor S, Gould E, et al. : Scintigraphic and magnetic resonance studies in a patient with Gaucher's disease. Clin Nucl Med, 13 : 491-495, 1988.
- 7) Sziklas JJ, Negrin JA, Rosshirt W, et al. : Diagnosing osteomyelitis in Gaucher's disease observation on tow cases. Clin Nucl Med, 16 : 487-489, 1991.
- 8) Tanya R, Bilchik TR, Heyman S et al : Skeletal Scintigraphy of psuedo-osteomyelitis in Gaucher's disease. Clin Nucl Med, 17 : 279-282, 1992.
- 9) Katz K, Mechlis-Frish S, Cohen IJ, et al. : Bone scans in the diagnosis of bone crisis in patients who have Gaucher disease. J. Bone and Joint Surg, 73-A, 513-517, 1991.
- 10) Unger E, Moldofsky P, Gatenby R, et al. : Diagnosis of Osteomyelitis by MR imaging. AJR, 150 : 605-610, 1988.

Significance of MR Imaging in Case of Gaucher Disease Associated with Bone Crisis

Satoshi TATSUNO, Kunihiko FUKUDA, Takeo IRIE,
Mitsuhiro TOZAKI, Shimpei TADA

*Department of Radiology, Jikei University School of Medicine
3-25-8 Nishi-shinbashi, Minato-ku, Tokyo 105*

We report two patients with known type I Gaucher disease who had symptoms and signs of bone crisis. T₂-weighted images showed high signal intensity in affected bone marrow, periosteal space and surrounding soft tissue. Our experience suggests that MRI is an excellent noninvasive technique for the assessment of bone crisis in type I Gaucher disease. However, differentiation between bone crisis and pyogenic osteomyelitis should be correlated with clinical findings owing to their similarity on MR images.